

Rozedma pęcherzykowa jelit – opis przypadku. Skuteczne leczenie rifaksyminą

Pneumatosis cystoides intestinalis – a case report. Successful treatment with rifaximin

Grzegorz Naprawa, Joanna Białkowska

Oddział IV Chorób Wewnętrznych Specjalistycznego Szpitala im. prof. Alfreda Sokołowskiego w Szczecinie

Przegląd Gastroenterologiczny 2011; 6 (3): 201–205

DOI: 10.5114/pg.2011.22805

Słowa kluczowe: rozedma pęcherzykowa jelit, pneumatyza, rifaksymina.

Key words: pneumatosis cystoides intestinalis, pneumatosis coli, rifaximin.

Adres do korespondencji: lek. Grzegorz Naprawa, Oddział IV Chorób Wewnętrznych, Specjalistyczny Szpital im. prof. Alfreda Sokołowskiego, ul. Sokołowskiego 11, 70-891 Szczecin, tel./faks +48 91 442 73 69, e-mail: grzen@op.pl

Streszczenie

Rozedma pęcherzykowa jelit występuje rzadko. Jej częstość szacuje się na 0,03–0,2% przypadków w badaniach sekcyjnych. Jest łagodną chorobą charakteryzującą się występowaniem zazwyczaj mnogich torbieli, wypełnionych gazem, w ścianie przewodu pokarmowego. Zwykle pojawia się w przebiegu innych chorób, nie tylko przewodu pokarmowego (postać wtórna – 85% przypadków). Rzadziej występuje postać pierwotna (15% przypadków). Etiologia schorzenia nie jest znana. Objawy są mało charakterystyczne. Autorzy przedstawiają pacjenta diagnozowanego z powodu przewlekłej, łagodnej biegunki, u którego rozpoznano pierwotną postać rozedmy pęcherzykowej jelit. Podjęto próbę antybiotykoterapii. Uzyskano ustąpienie objawów klinicznych i zmian w obrazie endoskopowym.

Abstract

Pneumatosis cystoides intestinalis (PCI) is a rare disease. Its incidence varies from 0.03% to 0.2% in serial autopsy studies. It is defined as air-filled cysts within the wall of the gastrointestinal tract. Primary PCI is extremely rare (15%); in most cases PCI is due to an underlying disease or condition (secondary form – 85%). The pathogenesis of PCI is unknown. Patients either remain asymptomatic or present with non-specific gastrointestinal symptoms. The authors present a case of a patient with mild, chronic diarrhoea. A diagnosis of primary pneumatosis was established. Treatment with antibiotics was initiated. Clinical improvement was achieved. A repeat colonoscopy revealed complete remission.

Wstęp

Rozedma pęcherzykowa jelit występuje rzadko. Jej częstość szacuje się na 0,03–0,2% przypadków w badaniach sekcyjnych [1]. Spotykane w piśmiennictwie inne określenia tego schorzenia to odma śródścienna jelit lub pneumatyza. Jest łagodną chorobą charakteryzującą się występowaniem zazwyczaj mnogich, przeświecających torbieli (ze względu na obecność w nich gazu) w ścianie przewodu pokarmowego. Mogą się one lokalizować praktycznie w każdym odcinku przewodu pokarmowego, jednak najczęściej zajmują jelito cienkie (42% przypadków) [2–5]. Etiologia tego schorzenia nie jest znana. Powstawanie pęcherzy próbuje się tłumaczyć dwiema teoriami: mechaniczną oraz – bardziej prawdopodobną – bakteryjną. Rozróżnia się dwie postaci pneumatyzy:

pierwotną, czyli idiopatyczną, oraz wtórnią – występującą w przebiegu wielu chorób, zarówno przewodu pokarmowego, jak i innych narządów. W większości przypadków postać pierwotna choroby przebiega bezobjawowo. Wyjątkowo dochodzi do rozwoju objawów „ostrego brzucha”. W postaci wtórnej przeważa obraz choroby podstawowej (zwykle o ciężkim przebiegu). Obecnie rozpoznanie pneumatyzy ustala się na podstawie radiologicznych badań obrazowych (zdjęcie przeglądowe – RTG, tomografia komputerowa – TK) lub badań endoskopowych przewodu pokarmowego.

Od postawienia właściwej diagnozy zależy dalsze postępowanie z chorym. W przypadku pierwotnej pneumatyzy zazwyczaj wystarcza postępowanie zachowawcze. Oporne lub powikłane przypadki wymagają leczenia

chirurgicznego. W postaci wtórnej konieczna jest intensywna terapia choroby podstawowej.

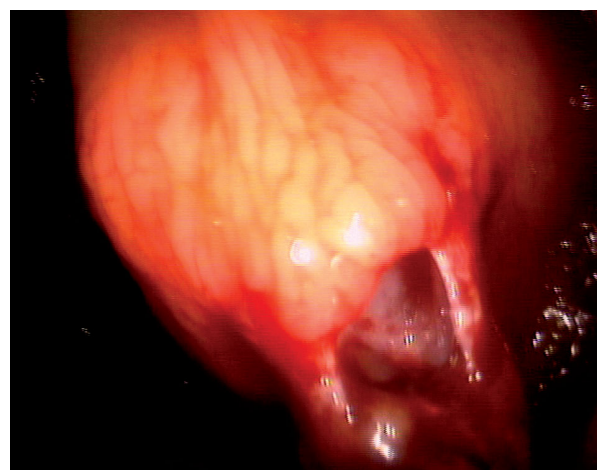
Opis przypadku

Pacjent 38-letni, z nadciśnieniem tętniczym oraz torbielami nerek w wywiadzie, leczony przewlekle amlodypiną i walsartanem, został skierowany do Pracowni Endoskopowej Specjalistycznego Szpitala im. prof. Alfreda Sokołowskiego w Szczecinie z powodu niespecyficznego bólu brzucha, wzdęcia oraz przewlekłej, wodnistej biegunki (oddawał 4–8 luźnych stolców na dobę), okresowo z domieszką świeżej krwi. Dolegliwości występowały od ok. 2 lat, nie spowodowały redukcji masy ciała, zaburzeń gospodarki wodno-elektrolitowej i nie miały istotnego wpływu na codzienne funkcjonowanie. Z powodu podobnych objawów pacjenta diagnozowano na Oddziale Chorób Wewnętrznych Szpitala w Szczecinie w maju 2008 r. Wówczas w badaniu endoskopowym jelita grubego stwierdzono obecność licznych, różnej wielkości, polipowatych zmian we wstępnicy, z których pobrano wiele wycinków do badania histopatologicznego. Chorego wypisano do domu w stanie dobrym. Nie zgłosił się po wynik ekspertyzy histopatologicznej pobranego materiału, który brzmiał: polipy hiperplastyczne. Obecnie w wykonanym badaniu stwierdzono obecność w całej wstępnicy licznych polipowatych tworów, pokrytych prawidłową, a miejscami przekrwioną błoną śluzową (ryc. 1.) (w badaniu histopatologicznym skąpe nacieki zapalne oraz drobna nadżerka). Na podstawie powyższego obrazu wysunięto podejrzenie pneumaty jelita grubego z ograniczeniem do wstępnicy. Chorego skierowano ponownie na Oddział Chorób Wewnętrznych w celu uzupełnienia diagnostyki.

Pacjenta przyjęto w stanie bardzo dobrym, był czynny zawodowo. Z odchyień w badaniu przedmiotowym stwierdzono otyłość [wskaźnik masy ciała (*body mass index* – BMI) 32,8 kg/m²] oraz guzki podskórne w powłokach brzusznych. W badaniach laboratoryjnych odnotowano zwiększone stężenie aminotransferazy alaninowej (ALAT) (57 U/l) oraz dodatnie przeciwciała przeciwko cytomegalowirusowi (CMV) w klasie IgG (190 IU/ml). Pozostałe wyniki badań laboratoryjnych, z uwzględnieniem badań serologicznych, były w normie. Posiewy stolca były ujemne. Badanie ultrasonograficzne (USG) jamy brzusznej wykazało pojedyncze torbiele w wątrobie oraz liczne torbiele w obu nerkach. W badaniu rentgenograficznym (RTG) przeglądowym jamy brzusznej nie wykazano zmian. W panendoskopii stwierdzono obecność przepukliny rozworu przetykowego przepony oraz refluksowe zapalenie przetyku – stopień B wg klasyfikacji Los Angeles. W badaniu metodą tomografii komputerowej jamy brzusznej wykazano w wątrobie rozsiane torbiele o średnicy 1,5 cm, w segmencie VII – naczyniak o średnicy 1 cm oraz obecność mnogich torbieli o maksymalnym wymiarze 6 cm w prawej nerce i 4 cm w lewej nerce – obraz odpowiadający torbielowatości nerek. Wykonane badania obrazowe (poza kolonoskopię) nie potwierdziły obecności przestrzeni powietrznych w ścianie wstępnicy. Zdecydowano się na ponowną kolonoskopię z próbą przebicia jednego z polipów techniką „biopsja w biopsji”, dzięki której jednoznacznie potwierdzono ich torbielowaty charakter (ryc. 2.). Było to bardzo istotne, gdyż pacjent rozważał poddanie się zabiegowi w celu usunięcia polipów. Ze względu na skąpoobjawowy przebieg schorzenia mężczyzna nie wymagał leczenia chirurgicznego. Opierając się na doniesieniach innych autorów, podjęto próbę



Ryc. 1. Widoczne we wstępnicy liczne polipowate twory pokryte prawidłową błoną śluzową
Fig. 1. Polypoid formations covered with normal mucosa visible in the ascending colon



Ryc. 2. „Biopsja w biopsji” polipa potwierdzająca jego torbielowaty charakter
Fig. 2. “Biopsy in a biopsy” of one of the polyps confirming its cystic nature

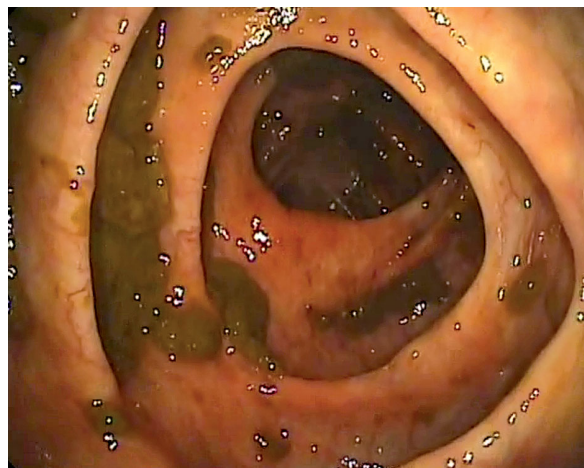
antybiotykoterapii, a ze względu na spektrum działania i profil bezpieczeństwa wybrano rifaksyminę (3 × 400 mg przez 7 dni doustnie). W wyniku zastosowanej terapii pacjent odczuł istotną poprawę kliniczną (redukcja liczby luźnych stolców do 2–3 na dobę). Za pomocą kontrolnej kolonoskopii, wykonanej kilka miesięcy po zakończeniu antybiotykoterapii, uwidoczono całkowite ustąpienie polipowatych zmian i prawidłową błonę śluzową we wstępnicy (ryc. 3.).

Omówienie

O rozedmie pęcherzykowej jelit po raz pierwszy donosił Du Vernoy w 1730 r. [2, 4–6]. W 1835 r. Mayer wprowadził nazwę rozedma pęcherzykowa jelit [2, 4], a w 1899 r. Hahn opisał to schorzenie po raz pierwszy u żyjącego pacjenta [4]. W Polsce pierwsze opisy pochodzą z 1926 r. (Ciechanowski i Skibniewski) [5]. W 1939 r. Baumann-Schenker rozpoznał to schorzenie przedoperacyjnie na podstawie badań radiologicznych [4].

Pneumatoza nie jest samodzielną jednostką chorobową, ale określeniem morfologicznym schorzenia o nieznanym do końca patogenezie. Definiuje się ją jako obecność mnogich, cienkościennych torbieli wypełnionych gazem (jego przybliżony skład tworzą: tlen – 18%, dwutlenek węgla – 2%, wodór i metan poniżej 0,1%, tylko wodór lub azot) [1] na szerokiej podstawie, pokrytych najczęściej prawidłową błoną śluzową, rzadko zmienioną zapalnie. Przy dotyku kleszczykami biopsyjnymi są miękkie, po nakłuciu igłą lub przebicciu kleszczykami uwalniają gaz, który może być wybuchowy. Wielkość torbieli kształtuje się w granicach 0,5–10 cm [6]. Lokalizują się w obrębie ściany przewodu pokarmowego, w błonie podśluzowej lub surowiczej (zwykle błona mięśniowa nie jest dotknięta chorobą) lub poza jego światłem – w krezce i sieci mniejszej. W piśmiennictwie światowym istnieją jedynie pojedyncze doniesienia o zajęciu błony mięśniowej ściany przewodu pokarmowego.

Do zachorowania dochodzi rzadko, w 0,03–0,2% przypadków [1], częściej u mężczyzn w wieku 30–50 lat [2]. Schorzenie to może się lokalizować w każdym odcinku przewodu pokarmowego, jednak najczęściej zajmuje jelito cienkie (42%) [2–5] – jelito czcze i zastawkę krętniczokątniczą. Ponadto w 36% przypadków może występować w jelicie grubym [2–5] (częściej w jego lewej połowie). Zajęcie zarówno jelita cienkiego, jak i okrężnicy dotyczy 22% przypadków [2–5]. Rozedma pęcherzykowa jelit może mieć charakter pierwotny (15%), wówczas zmiany są odcinkowe, a torbiele lokalizują się pod błoną śluzową, lub wtórny – w przebiegu innych chorób (85%), ze zmianami odcinkowymi lub ciągłymi umiejscowionymi pod błoną surowiczą [1–4, 6]. Istnieje wiele schorzeń predysponujących do rozwoju pneumatozy (tab. I).



Ryc. 3. Prawidłowa błona śluzowa wstępnicy po leczeniu rifaksyminą

Fig. 3. Normal mucosa of the ascending colon after treatment with rifaximin

Niezależnie od schorzenia podstawowego, w przebiegu którego występuje pneumatoza, obecność gazu w ścianie przewodu pokarmowego tłumaczy dwie koncepcje. Pierwsza z nich – mechaniczna, sugeruje przedostawanie się gazu w obręb ściany przewodu pokarmowego w sytuacjach upośledzających pasaż treści przez przewód pokarmowy i wtórnie uszkadzających jego ścianę [2, 4, 7]. Druga z nich – bakteryjna, mówi o wytwarzaniu gazu przez bakterie, które w stanach zwiększonej przepuszczalności bariery jelitowej przedostają się w obręb ściany przewodu pokarmowego [2, 4, 5, 7]. Stuszność tej ostatniej teorii potwierdzają: pozytywne wyniki antybiotykoterapii, skuteczność leczenia tlenem w dużych stężeniach lub terapii w komorze hiperbarycznej oraz obecność znacznej ilości wodoru w gazie wypełniającym pęcherze [5, 6]. Mniej popularna jest teoria płucna. Zgodnie z nią w wyniku uszkodzenia pęcherzyków płucnych w przebiegu chorób układu oddechowego dochodzi do dyfundowania powietrza przez śródpiersie i przeponę do przestrzeni zaotrzewnowej oraz wzdłuż dużych naczyń do krezki, a następnie do ściany jelita [2–4, 7, 8]. Za taką możliwością przemawia częstsze występowanie pneumatozy w przebiegu chorób płuc, przeciw – różny skład gazowy pęcherzyków płucnych i torbieli [5].

Przebieg choroby zależy od jej postaci. W postaci pierwotnej objawy pneumatozy występują jedynie w ok. 15% przypadków. Mogą one być skąpo wyrażone (niespecyficzne bóle brzucha, wzdęcia, utrata masy ciała, parcie na stolec, śluz lub krew w stolcu, zaparcia lub wodnista biegunka) lub rzadko przebiegać burzliwie w postaci niedrożności przewodu pokarmowego. W postaci wtórnej odróżnienie objawów związanych

Tabela I. Choroby predysponujące do rozwoju pneumatocy**Table I.** List of diseases predisposing to pneumatosis

Uszkodzenie błony śluzowej i/lub wysokie ciśnienie wewnątrz przewodu pokarmowego	Uszkodzenie błony śluzowej przez niedokrwienie lub zapalenie	Choroby immunologiczne	Infekcje	Nowotwory	Leki	Choroby płuc
choroba wrzodowa	choroby zapalne jelit	choroba przeszczep przeciwko gospodarzowi	cytomegalowirus	raki	znieczulenie N ₂ O	przewlekła obturacyjna choroba płuc
pseudoniedrożność jelit	niedrożność tętnicy krezkowej	przeszczepy narządów	ludzki wirus niedoboru odporności (HIV)	białaczki	laktuloza	astma oskrzelowa
perforacja uchyłków	enteropatia cukrzycowa	amyloidozą układu	martwicze zapalenie jelit	choroba Hodgkina	akarboza	mukowiscydoza
uraz brzucha	zapalenie wyrostka robaczkowego	hemodializa	<i>Clostridium difficile</i>	<i>lymphosarcoma</i>	glikokortykosteroidy	rozstrzenie oskrzeli
chirurgiczne leczenie otyłości	kolagenozy	guzkowe zapalenie tętnic	pasożyty		kokaina	
poprzedzająca kolonoskopia	gruźlica	toczeń trzewny	choroba Whipple'a		chemioterapeutyki	
spożycie środków żrących	włóknienie torbielowate trzustki	mieszana choroba tkanki łącznej	kryptosporidioza		sorbitol	

z obecnością torbieli od objawów choroby podstawowej, które przeważają, udaje się w niewielu przypadkach.

Rozpoznanie rozedmy pęcherzykowej jelit opiera się na badaniach obrazowych [1–4]. Badania endoskopowe przewodu pokarmowego oraz wlew kontrastowy mogą ujawnić obecność polipowatych tworów. W rentgenogramie przeglądowym jamy brzusznej można obserwować okrągłe torbiele powietrzne, wolne powietrze w jamie brzusznej lub opisywany w piśmiennictwie anglojęzycznym tzw. *grape-like cluster gas* [9]. Badania ultrasonograficzne i tomografii komputerowej jamy brzusznej (bardziej czuła metoda) mogą wykazać zbiorniki gazu zlokalizowane obwodowo w przewodzie pokarmowym, w ścianie jelita, w jego krezce, przestrzeni zaotrzewnowej lub odgałęzieniach żyły wrotnej.

W postaci wtórnej konieczna jest intensywne leczenie choroby podstawowej [3]. Pneumatocysta pierwotna w 85% przypadków przebiegająca bezobjawowo nie wymaga leczenia [8, 9]. W postaci objawowej (15% przypadków) nie ma jednoznacznych wytycznych dotyczących postępowania. Proponuje się leczenie zachowawcze polegające na wprowadzeniu diety elementarnej i antybiotykoterapii celowanej na bakterie beztlenowe, tlenoterapię 70% O₂ przez maskę Venturiego lub w komorze hiperbarycznej [3, 8–10]. Skuteczne może być leczenie miejscowe polegające na mechanicznym nakłuciu torbieli lub ich sklerotyzacji [3, 9]. Do leczenia chirurgicznego, polegającego na odcinkowej resekcji jelita, kieruje się pacjentów

z objawami, opornych na leczenie zachowawcze lub w przypadku wystąpienia powikłań [10]. Powikłania rozedmy pęcherzykowej jelit zdarzają się rzadko (ok. 3% przypadków) [4, 8, 10]. Zalicza się do nich: krwawienie, niedrożność, perforację przewodu pokarmowego, skręt i wgłobienie jelit oraz odmę otrzewnową [4, 8, 10]. Pneumatocystę jelit należy różnicować ze wszystkimi chorobami przewodu pokarmowego, w których obrazie stwierdza się obecność tworów przypominających polipy. Należą do nich m.in.: gruczolaki, raki, chłoniaki, guzy podśluzówkowe oraz głębokie torbielowate zapalenie okrężnicy [7].

Rokowanie w odmie śródściennej jelit zależy od jej postaci. W postaci pierwotnej w 50% przypadków dochodzi do samoistnej regresji zmian [10]. W postaci wtórnej rokowanie jest złe. Śmiertelność w przypadkach niewymagających pilnej laparotomii kształtuje się na poziomie 18%, zwiększa się do 33–44% w przypadkach wymagających pilnej interwencji chirurgicznej i do aż 75%, gdy występuje martwica jelit [2].

Omawiając powyższy przypadek kliniczny, autorzy pragną zwrócić uwagę, że pomimo rzadkiego występowania tego schorzenia należy je uwzględniać w diagnostyce różnicowej niespecyficznego dolegliwości w obrębie jamy brzusznej oraz w przypadku stwierdzenia obecności „polipowatych tworów” w badaniu endoskopowym. Prawidłowe rozpoznanie określa dalsze postępowanie. Osoby z pierwotną pneumatocystą w zasadzie nie wymagają leczenia chirurgicznego (poza przypadkami

mi powikłań), a polipektomia endoskopowa może być niebezpieczna (wybuchowy gaz, ryzyko wystąpienia perforacji). Duże znaczenie dla pacjenta ma samo wyjaśnienie łagodnego charakteru schorzenia. Doniesienia w piśmiennictwie światowym rekomendują rozpoczęcie terapii wyłącznie w przypadkach objawowych od leczenia zachowawczego, a w razie jego nieskuteczności lub rozwoju powikłań – leczenie operacyjne.

W opisanym przypadku rozpoznano także wielotorbielowatość nerek. W dostępnym piśmiennictwie nie ma doniesień o współistnieniu tych dwóch schorzeń oraz o występowaniu rozedmy pęcherzykowej jelit w przebiegu wielotorbielowatości nerek. W leczeniu skuteczna okazała się rifaksymina. Należy pamiętać o możliwości samoistnej remisji zmian, ale w tym przypadku pneumatoza utrzymywała się co najmniej 2 lata bez remisji, a po zastosowaniu antybiotykoterapii od razu nastąpiła poprawa kliniczna. Aby rekomendować takie postępowanie w pierwotnej pneumatozie, konieczne byłyby dalsze badania kliniczne (z randomizacją, przeprowadzone metodą podwójnie ślepej próby, w większej grupie pacjentów) – trudne do zrealizowania ze względu na rzadkie występowanie schorzenia. Skuteczność antybiotykoterapii może potwierdzać teorię bakteryjną pochodzenia pneumatocy.

Piśmiennictwo

1. Gabel A, Muller S, Hantzsch K, et al. Pneumatosis cystoides intestinalis: an unexpected finding in intestinal bleeding under therapy with phenprocoumon. *Digestion* 2000; 61: 215-8.
2. Hwang J, Reddy VS, Sharp KW, et al. Pneumatosis cystoides intestinalis with free intraperitoneal air: a case report. *Am Surg* 2003; 69: 346-9.
3. Bilici A, Karadag B, Doventas A, et al. Gastric pneumatosis intestinalis associated with malignancy: an unusual case report. *World J Gastroenterol* 2009; 15: 758-60.
4. Schropfer E, Meyer T. Surgical aspects of pneumatosis cystoides intestinalis: two case reports. *Cases J* 2009; 2: 6452.
5. Zajączek J, Majchrzak M. Śmiertelna sepsa w przebiegu rozedmy pęcherzykowej jelit. *Anestezjologia i Ratownictwo* 2008; 2: 256-60.
6. Antosz Z, Zaniewski M. Pneumatosis cystoides intestinalis – a case report of two cases. *Pol J Pathol* 2004; 55: 177-80.
7. Vogel Y, Buchner N J, Szpakowski M, et al. Pneumatosis cystoides intestinalis of the ascending colon related to acarbose treatment: a case report. *J Med Case Rep* 2009; 3: 9216.
8. Saber A. Pneumatosis intestinalis with complete remission: a case report. *Cases J* 2009; 2: 7079.
9. Zimoch R. Odma śródścienna okrężnicy powikłana martwicą i perforacją oraz rozlanym zapaleniem otrzewnej. *Pol Arch Med Wewn* 2006; 115: 361-5.
10. Doumit M, Saloojee N, Seppala R. Pneumatosis intestinalis in a patient with chronic bronchiectasis. *Can J Gastroenterol* 2008; 22: 847-50.